

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 69

La maladie de Lobstein

Deux cas familiaux

✱

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 11 juillet 1938

PAR

ANDRÉ BAILLS

Né le 27 mai 1912, à Perpignan (P.-O.)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examineurs
de la Thèse.**

{ MM. LEENHARDT, professeur, *Président*.
PAGES, professeur.
COLL DE CARRERA, agrégé. } *Assesseurs.*
BOUCOMONT, ch. d'agr. }

MONTPELLIER

IMPRIMERIE LAFFITTE-LAURIOL, RUE COLLOT,

1938

La maladie de Lobstein

Deux cas familiaux



Digitized by the Internet Archive
in 2026

UNIVERSITÉ DE MONTPELLIER

FACULTÉ DE MÉDECINE

N° 69

La maladie de Lobstein

Deux cas familiaux

✱

THÈSE

Présentée et publiquement soutenue devant la Faculté de Médecine de Montpellier

Le 11 juillet 1938

PAR

ANDRÉ BAILLS

Né le 27 mai 1912, à Perpignan (P.-O.)

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Examineurs
de la Thèse.**

{ MM. LEENHARDT, professeur, *Président*.
PAGÈS, professeur.
COLL DE CARRERA, agrégé. } *Assesseurs*.
BOUCOMONT, ch. d'agr. }

MONTPELLIER

IMPRIMERIE LAFFITTE-LAURIOL, RUE COLLOT,

—
1938

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Professeurs.

Anatomie.....	MM. J. DELMAS.
Histologie.....	TURCHINI.
Physiologie.....	L. HEDON.
Chimie biologique et médicale.....	CRISTOL.
Physique médicale.....	PECH.
Anatomie pathologique.....	GRYNFELTT.
Microbiologie.....	LISBONNE.
Pathologie et thérapeutique générales.....	PAGÈS.
Thérapeutique et matière médicale.....	BOUDET.
Hydrologie thérapeutique et climatologie.....	PUECH.
Hygiène.....	CARRIEU.
Médecine légale et médecine sociale.....	VIDAL.
Pathologie médicale et clinique propédeutique.....	BOULET.
Clinique médicale.....	GIRAUD.
Clinique chirurgicale.....	RIMBAUD.
Clinique obstétricale.....	MASSABUAU, <i>assess.</i>
Clinique des maladies mentales et nerveuses.....	RICHE.
Clinique des maladies des enfants et hygiène du premier âge.....	P. DELMAS.
Clinique de dermatosyphiligraphie.....	EUZIERE, <i>doyen.</i>
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	LEENHARDT.
Clinique des maladies des voies urinaires.....	MARGAROT.
Clinique gynécologique.....	ÉTIENNE.
Clinique ophtalmologique.....	JEANBRAU.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	LAPEYRE.
Radiologie (ch. de c.).....	N...
Anatomie (ch. de c.).....	TERRACOL.
Histologie (ch. de c.).....	LAMARQUE.
	LAUX.
	GRANEL.

Honorariat

Professeurs honoraires : MM. RODET, TÉDENAT, GALAVIELLE, VALLOIS, FORGUE, ESTOR, BERTIN-SANS, BOSCH, VIRES, VILLARD et CABANNES.

Chargés de cours complémentaires.

Histoire naturelle médicale.....	MM. HARANT, Dr.
Pathologie médicale et Clinique propédeutique médicale.....	BAUMEL, agr.
Clinique propédeutique médicale.....	P. RIMBAUD, agr.
Clinique des maladies contagieuses.....	JANBON, agr.
Clinique phthisiologique.....	BOUDET, prof.
Pathologie expérimentale.....	GUIBAL, agr.
Pathologie externe.....	MOURGUE-MOLINES, ag.
Médecine opératoire.....	SOUBEIRAN, ag. libre.
Accouchements.....	COLL de CARRERA, ag.
Ophtalmologie.....	DÉJEAN, agr.
Stomatologie.....	Dr WATON.

Agrégés en exercice.

Bactériologie.....	MM. CARRÈRE.
Médecine.....	JANBON.
	BAUMEL.
	P. RIMBAUD.
	LAFON, ch. d'agr.
	BOUCOMONT, ch. d'agr.
	AIMES.
	MOURGUE-MOLINES.
	GUIBAL.
	ROUX.
	DÉJEAN.
	MONNIER, ch. d'ag.

Examineurs de la thèse.

MM. LEENHARDT, professeur, <i>président.</i>	MM. COLL DE CARRERA, agrégé.
PAGÈS, professeur.	BOUCOMONT, ch. d'agr.

La Faculté de Médecine de Montpellier déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leur auteur et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.



A MA MERE ET A MON PERE

*En témoignage de ma grande affection
et de ma reconnaissance.*

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR LEENHARDT

PROFESSEUR DE CLINIQUE DES MALADIES DES ENFANTS

A LA FACULTÉ DE MÉDECINE DE MONTPELLIER

CHEVALIER DE LA LÉGION D'HONNEUR

*Qui nous a fait le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.
En témoignage de notre profonde
gratitude.*

A MON JURY DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR PAGES

MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ COLL DE CARRERA

MONSIEUR LE DOCTEUR BOUCOMONT

Hommage respectueux et reconnaissant.

A MES MAITRES DE LA FACULTE DE MEDECINE

ET DES HOPITAUX DE MONTPELLIER

A MONSIEUR LE DOCTEUR BARNAY

ET MONSIEUR LE DOCTEUR J. BALMES

CHEFS DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE

*Qui nous ont aidé de leurs conseils
dans l'édification de cette thèse.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR VIALLEFONT

CHEF DE CLINIQUE OPHTALMOLOGIQUE

*Qui nous a fait part de ses travaux.
Nos vifs remerciements.*

AUX MEDECINS

DE L'HOPITAL SAINT-JEAN DE PERPIGNAN

INTRODUCTION

Au cours de nos études médicales, il nous a été donné de voir à la clinique des maladies des enfants et d'hygiène du premier âge, dans le Service de notre Maître, Monsieur le Professeur LEENHARDT, un petit malade atteint de fragilité osseuse avec sclérotiques bleues à caractère hérédo-familial, syndrome connu depuis Lobstein sous le nom de ostéopsathyrosis.

De plus, nous avons pu observer à l'hôpital Saint-Jean de Perpignan deux autres cas de cette maladie chez la mère et l'enfant.

Devant la rareté de ces cas, il nous a paru intéressant d'étudier à nouveau cette maladie. La rareté des observations publiées n'est que relative : en effet, depuis quelques années, de nombreux auteurs se sont attachés à l'étude de ce syndrome, jusqu'ici peu connu, ce qui a donné un regain d'actualité à la question. L'aspect clinique de cette affection est actuellement parfaitement connu. Par contre sa pathogénie est encore assez obscure en dépit des nombreux travaux qu'elle a suscités.

Après avoir rappelé les notions historiques qui peuvent éclairer cette étude, nous décrirons les cas cliniques que nous avons observés. Le chapitre suivant sera consacré à la description du tableau clinique de la MALADIE DE LOBSTEIN. Nous envisagerons ensuite

les problèmes étiologiques et pathogéniques qu'elle a posés, les résultats fournis par les examens anatomo-pathologiques et le laboratoire. Les pages suivantes traiteront du diagnostic qui dans certaines formes incomplètes de la maladie n'est pas toujours aisé à poser. Nous terminerons enfin cette étude par quelques considérations sur le pronostic et le traitement. Tels sont les points les plus importants que nous nous sommes proposés d'examiner attentivement. Nous ne terminerons pas cette courte introduction sans remercier notre Maître, Monsieur le Professeur LEENHARDT, qui nous fit le très grand honneur de nous donner le sujet de cette thèse et de nous confier ses observations. Que notre gratitude aille aussi à Messieurs les Chefs de Clinique BARNAY et J. BALMÈS, pour l'encouragement qu'ils nous ont donné au cours de ce travail, leur aide précieuse et le bienveillant accueil qu'ils nous ont toujours réservé.

HISTORIQUE

Les cas de fragilité osseuse ont depuis longtemps attiré l'attention des cliniciens et cependant il n'en est point fait mention par les auteurs anciens.

Ce ne fut guère qu'au ^{xvii}^e siècle que FABRICE DE HILDEN rapporta quelques cas de fractures survenues dans des conditions étiologiques bizarres où l'ostéopsathyrosis vraie n'est cependant pas prouvée.

Au début du ^{xviii}^e siècle, SAVIARD et JACQUINELLE rapportent quelques cas de fragilité osseuse qu'ils attribuent soit à l'ostéomalacie, soit au rachitisme.

Dès 1788, EKMANN (d'Upsala) décrit la fragilité osseuse.

En 1831, HEUZSCHEL note chez certains sujets une coloration bleue des scléroliques.

Mais ce n'est qu'en 1833 que LOBSTEIN (de Strasbourg) dans son traité d'anatomie pathologique décrit la fragilité osseuse, sous le nom d'ostéopsathyrosis. « Sous ce titre un peu vague de l'appauvrissement des os, écrit-il, je comprends deux genres d'altérations profondes que les os éprouvent dans leur substance. Ces altérations sont le ramollissement (ostéomalacie) et la fragilité (ostéopsathyrosis) ».

LOBSTEIN en vit le caractère héréditaire et familial et sut le distinguer très nettement des fragilités osseuses autres, telles que les fragilités séniles ou celles qui n'apparaissent qu'à l'âge adulte,

En 1841, VON AMMON décrit la coloration des sclérotiques, due, pense-t-il, à un arrêt de développement de la coque oculaire.

En 1895, SPURWAY rapprocha fragilité osseuse et sclérotiques bleues. Cet auteur publia dans le *British Medical Journal* l'observation de 14 personnes dont dix auraient eu des fractures multiples et nota que la seule anomalie commune aux membres de la famille était une curieuse teinte bleue de la sclérotique, qui, chez quelques sujets, était très marquée.

Ce n'est qu'en 1901, qu'EDDOWES et en 1908 PETERS attirent de nouveau l'attention sur l'association : sclérotiques bleues et fragilité osseuse.

En 1907, POIRIER rapporte de nouvelles observations.

En 1911, ROLLESTON décrit l'ostéopsathyrosis chez un nourrisson hérédo-syphilitique et discute le rôle étiologique de la syphilis.

La surdité ne fut rattachée au syndrome que plus tard. C'est en 1912 que ADAIR DIGHTON souligne la surdité chez ces malades. Mais le mérite d'avoir insisté sur ce symptôme revient à VAN DER HOEVE et DE KLEIJN qui en 1916 décrivent à la Société hollandaise d'ophtalmologie le trépied symptomatique : fragilité osseuse, sclérotiques bleues, surdité bilatérale totale, que certains auteurs ont nommé syndrome de VAN DER HOEVE.

Le travail d'EDDOWES fut le point de départ de nombreuses études sur l'ostéopsathyrose tant à l'étranger qu'en France. De multiples observations furent publiées en Angleterre par Langton, Dent, Hunter, Bronson, Stevenson et Cutherston; en Amérique par Griffiths, Wright, Nathan, Harsen; en Allemagne par Francke, Haszmann, Schulze et Trendelenburg; en

Belgique par Gevaert et Vandenstraten ; en Italie par Fonseca, Mallardi et Castelli ; en France il faut citer les articles de MM. Hutinel et Tixier, Broca, Marfan, Comby et surtout le travail d'Apert qui, en 1928, reprit le tableau clinique dans son ensemble, insista particulièrement sur « le crâne à rebord » et énonça les lois de l'hérédité qui régissent cette maladie.

En 1932, MM. Hugues, Cazejust, Viallefont et Ratié publient un cas de maladie de Lobstein chez une aliénée de 40 ans (schizophrénie à début mélancolique).

En 1933, M. Viallefont étudie ce syndrome au point de vue de sa situation nosographique et dans ses rapports avec l'ostéose parathyroïdienne.

En 1935, MM. Roux et Passebois rapportent une observation dans les archives de la Société des sciences médicales et biologiques de Montpellier et du Languedoc méditerranéen.

Enfin, tout récemment, les recherches s'orientèrent principalement vers le côté pathogénique de la question et les observations de MM. Duvoir et Leroux, Pasteur Valéry-Radot, Crouzon et Macé de Lépinay jetèrent une lueur nouvelle sur la pathogénie de cette affection. C'est à ces auteurs que revient le mérite d'avoir joint aux multiples examens de laboratoire déjà systématiquement pratiqués les résultats fournis par l'interférométrie.

La conception que nous nous faisons actuellement de cette affection dérive donc à vrai dire des travaux de nombreux auteurs, ce qui explique la diversité des appellations employées : ostéoropose congénitale de Kundrat ; ostéomalacie congénitale de Marchand, ostéogénose congénitale et tardive de Looser, syndrome de Spurway, syndrome de Van der Hoeve, maladie d'Apert, « fragilitas ossium » ou « brittle bones » des auteurs anglais.

Bien que ne traduisant qu'un des symptômes, mais le plus caractéristique et le premier décrit, il nous semble que le terme d'ostéopsathyrose ne doit pas être séparé du nom de Lobstein. Cette appellation, en effet, nous paraît logique et a, de plus, le mérite de ne pas préjuger d'une pathogénie encore sur bien des points mystérieuse.

OBSERVATIONS

Nous rapportons les trois observations personnelles que nous avons eu l'occasion d'étudier.

Observation I

Le 15 janvier 1938, entre dans le Service des maladies des enfants des cliniques Saint-Eloi, pour coryza diphtérique, le jeune M... (Roger), né le 29 mars 1936, dans l'Hérault.

L'étude des antécédents héréditaires montre que les parents sont en bonne santé. Cet enfant a deux frères, âgés respectivement de trois ans et demi et de six mois, tous les deux bien portants.

Né à terme, après une grossesse et un accouchement normaux, il a crié tout de suite, et l'on n'a pas noté à ce moment de déformation cranienne. Pendant quatre mois, il a été nourri au sein assez régulièrement. Dès l'âge de 7 mois, il fut alimenté avec des soupes et ses premières dents sont apparues à cette date-là.

L'examen d'entrée montre un enfant pesant 6 Kg. 850, d'aspect chétif. Ses chairs ont la consistance d'un « chiffon » et il ne s'assied pas seul.

On est de suite frappé par le volume exagéré de la tête et la coloration bleue ardoisée de ses sclérotiques. Au niveau du squelette, on note de grosses déformations rachitiques, des bourrelets malléolaires importants, des nouures au niveau des poignets. Son thorax est en carène, évasé vers

le bas. On remarque en outre un chapelet costal important, une saillie de la première côte à sa jonction sternale et une saillie anormale des clavicules. La fontanelle est ouverte. Au niveau du membre inférieur gauche, on note une augmentation importante du diamètre transverse, des bourrelets importants, une saillie de la tête du tibia et du péroné. Son membre inférieur droit présente une augmentation de diamètre transverse de la cheville, une saillie importante de la tête du péroné qui paraît mobile entre les doigts, une grosse saillie du fémur. Au niveau du bassin, l'épine iliaque est normalement placée.

L'avant-bras gauche présente une incurvation à concavité antérieure et, en palpant les humérus droit et gauche, on sent des masses volumineuses ou des exostoses.

Au niveau des téguments, on remarque des sueurs abondantes, une peau flasque, un érythème fessier, des plicatures au niveau de l'anus, des sudamina au niveau du crâne. Sa tête est humectée par la sueur.

Le scrotum est normal. On note une hernie ombilicale et une micropolyadénopathie inguinale bilatérale et cervicale importante.

L'abdomen est de type batracien. Le foie déborde de deux travers de doigt et la rate n'est pas perceptible.

L'examen du système nerveux montre de l'hypotonie musculaire, des réflexes rotuliens et achilléens diminués. Mais on ne note ni signe de Babinski, ni équivalents, ni signe de Rossolimo. Les pupilles réagissent bien à la lumière.

L'auscultation du cœur ne révèle rien d'anormal. L'examen de l'appareil respiratoire nous montre une légère dyspnée.

L'examen otoscopique ne décèle aucune anomalie. Sa gorge présente des amygdales volumineuses et du mucopus en abondance.

Le traitement comporte :

- Enveloppements humides;
- Eucalyptine en injections sous-cutanées;
- Stillargol.

Le 20 janvier 1938, l'analyse du sang montre :

Hecht Bauer	= négatif.
Wassermann	= négatif.
Kahn présomption	= négatif.
•Meinicke (macro-réaction)	= négatif.
Meinicke (micro-réaction)	= négatif.

Hémogramme :

Hématies	= 4.640.000 p. mm ³ .
Leucocytes	= 11.000 p. mm ³ .

Formule leucocytaire :

Polynucléaires.....	}	Neutrophiles = 40 p. 100.
		Eosinophiles = 3 p. 100.
		Basophiles = 0 p. 100.
Grands mononucléaires		= 20 p. 100.
Lymphocytes		= 46 p. 100.
Plaquettes		= 350.000.
Pas de formes anormales.		

L'examen des urines n'a rien décelé d'anormal.

Séro-réaction chez la mère :

Le Bordet-Wassermann est négatif.

Chez le père :

Meinicke micro-réaction	= + +
Meinicke macro-réaction	= + +

Le 22 janvier. — On ajoute au traitement des frictions mercurielles.

Le 24 janvier. — Des radiographies mettent en évidence :

« Une décalcification massive. Les os ont un aspect vermoulu, leur structure est fibrillaire. Les bourgeons épiphysaires ont un retard de développement. Les articulations scapulo-humérales et coxo-fémorales sont pratiquement invisibles. Les extrémités diaphyso-épiphysaires des os longs sont peu élargies, mais irrégulières. Au niveau du poignet, on remarque une zone d'hypercalcification.

Et surtout, on est frappé par la présence de nombreuses fractures spontanées en bois vert :

Des deux humérus;

Des os de l'avant-bras;

Des deux fémurs.

Le crâne montre un retard très important de la calcification (Dr Bétoulières). »

Le 3 février. — La cuti-réaction à la tuberculine est négative.

Le 17 février. — La température est à 38°.

L'auscultation des poumons montre la présence de râles sous-crépitaux au niveau de la base gauche en arrière.

Traitement : Septicémine, vaccin de Weill et Dufour.

Le 19 février. — La température est à 39°. On note une toux grasse. Au niveau des poumons, en avant et à droite, des râles sous-crépitaux à la toux.

En arrière, à droite, râles sous-crépitaux; à gauche, un souffle.

Le 16 mars, la cuti-réaction à la tuberculine est encore négative.

Le 5 avril. — Une radiographie montre un voile sur toute la hauteur des poumons, voile très net au niveau du sommet droit. Le jeu diaphragmatique est normal. On note en outre deux fractures des côtes.

Un prélèvement fait au niveau du nez décèle la présence de bacilles de Loeffler.

L'enfant passe alors à la clinique Pasteur.

Le 7 avril, la température est à 39°.

Le pouls bat à 204 pulsations par minute. L'enfant présente une rhino-pharyngite marquée. Le soir à 20 heures, la température atteint 41° 4. On note à ce moment de la cyanose, de la dyspnée et un abattement intense, de petits mouvements convulsifs du bras gauche et un nystagmus important.

L'examen des poumons ne montre pas de zone de matité,

mais une respiration râpeuse, avec râles fins, très légers à la base gauche.

Le 8 avril, la dyspnée et la cyanose s'accroissent, les râles fins occupent les deux plages pulmonaires.

L'enfant est décédé à 10 heures.

La nécropsie montre :

Une congestion diffuse des poumons pouvant faire penser à un catarrhe suffocant.

Les reins et le cœur étaient normaux.

La rate était normale, mais nous avons noté la présence d'une rate surnuméraire.

Ce qui, dans cette observation, a attiré le plus notre attention, c'est :

1° Le tableau clinique qui pouvait faire poser à première vue le diagnostic de rachitisme;

2° La surdité, qui n'a pas été mise en évidence;

3° La réaction de Meinicke positive chez le père;

4° Les fractures multiples et les troubles importants de l'ossification qui auraient pu passer inaperçus sans la radiographie.

Observation II

Le 20 avril 1938, nous avons examiné le jeune B... (René), né dans les Pyrénées-Orientales, âgé de 9 ans.

L'étude des antécédents héréditaires montre que le père est en bonne santé. La mère est atteinte de maladie de Lobstein et fait l'objet de l'observation III. On ne note ni consanguinité, ni spécificité avouée : cependant, cet enfant a perdu quatre frères : deux morts-nés, un troisième décédé à l'âge de 15 jours, le dernier à l'âge de 9 jours.

C'est un enfant né à terme par une opération césarienne.

Il a reçu l'alimentation au sein et a présenté un ictère vraisemblablement physiologique dans les premiers jours de sa naissance.

Il a eu sa première dent à 7 mois et a fait ses premiers pas à 14 mois. Il a été atteint successivement de rougeole, coqueluche, varicelle et oreillons. Mais n'a jamais eu ni bronchite, ni gastro-entérite. Il présente parfois des vomissements.

A l'examen, on est en présence d'un enfant chétif, de petite taille; on est de suite frappé par la coloration bleue des sclérotiques.

Le crâne présente une saillie assez peu accentuée des régions occipitale et pariétale, insuffisante à rabattre en bas le pavillon de l'oreille comme le fait a été signalé dans certaines observations de maladie de Lobstein.

Au niveau du thorax, on ne note pas de déformation. Les membres supérieurs ne sont pas déformés, n'ont pas de nouures, nous remarquons au niveau des ongles des taches laiteuses.

Le membre inférieur gauche paraît normal.

Au niveau du membre inférieur droit, on note un pied déjeté en dehors, une fracture du tiers inférieur du péroné survenue à l'âge de 7 ans et qui a laissé une courbure à concavité externe.

Nous notons une laxité ligamentaire au niveau du genou droit.

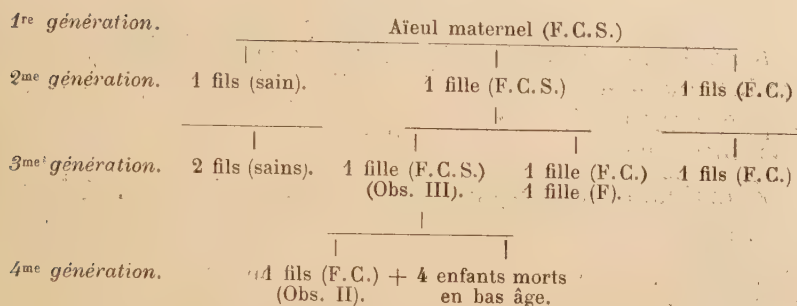
La bouche et la gorge sont normales. Les dents présentent des caries et de nombreuses taches jaunâtres. Le foie et la rate sont de volume normal et l'abdomen est légèrement météorisé.

L'examen des appareils respiratoire, circulatoire et urinaire n'offre rien qui puisse retenir notre attention.

Au point de vue du système nerveux, les réflexes rotuliens, achilléens, pupillaires sont normaux. Il n'y a pas d'inégalité pupillaire, pas de signe de Babinski ni de Rosolimo.

L'examen de l'audition ne montre pas de surdité, celui des yeux révèle de la myopie et une teinte bleue ardoisée des sclérotiques.

ÉTUDE DE L'HÉRÉDO-FAMILIALITÉ DE CET ENFANT.



F = fragilité osseuse.

C = Coloration bleue des sclérotiques.

S = Surdité.

En résumé, les points saillants de cette observation sont :

- 1° Une fragilité osseuse relativement peu accentuée;
- 2° L'absence de surdité;
- 3° Le caractère d'hérédo-familialité que l'on a pu suivre pendant quatre générations;
- 4° Les antécédents certainement syphilitiques de la mère.

Observation III

Elle concerne B... (Françoise), âgée de 33 ans, sans profession.

Cette malade fut hospitalisée le 17 novembre 1935 à Perpignan, pour une méningite lymphocytaire. Elle sort guérie le 20 décembre 1935. C'est au cours de son hospitalisation que l'on peut observer la maladie de Lobstein dont elle est atteinte.

Dans ses antécédents héréditaires on note :

Un père en bonne santé,

Une mère atteinte de maladie de Lobstein.

Antécédents collatéraux : Elle a une sœur atteinte de fragilité osseuse, sans surdiété, mais avec sclérotiques bleues.

Elle a perdu il y a quatre mois une autre sœur d'affection inconnue.

Antécédents personnels : Elle n'a pas eu de maladies dans son enfance, mais a présenté un nombre considérable de fractures.

1^o *Avant-bras gauche :*

Fracture du tiers inférieur du radius et du cubitus.

Deux fractures du tiers supérieur de ces deux os.

2^o *Bras gauche :*

Fracture au niveau du tiers moyen de l'humérus.

3^o *Avant-bras droit :*

Fracture du tiers supérieur du radius.

4^o *Main droite :*

Fracture actuelle du premier et du cinquième métacarpien.

5^o *Jambe gauche :*

Fracture au niveau du tiers inférieur du tibia.

6^o *Jambe droite :*

Déformation du péroné qui présente une courbure concave en dehors.

7^o Fractures des sixième et septième côtes de l'hémithorax droit, situées au niveau de leur partie postérieure.

On constate donc un total de dix fractures.

Dans les antécédents personnels il faut encore signaler que cette malade a eu :

Un premier enfant : mort-né.

Un deuxième enfant : décédé à 15 jours.

Un troisième enfant : le seul vivant, qui fait l'objet de l'observation II.

Un quatrième enfant : mort-né.

Un cinquième enfant : mort à 9 jours.

Elle a subi l'opération césarienne à deux reprises à la naissance de son deuxième et de son troisième enfant. Elle présente une surdité bilatérale survenue à l'âge de 20 ans.

Examen clinique : Il s'agit d'une femme de petite taille (1 m. 55); d'aspect chétif. On est frappé par la coloration bleue ardoisée de ses sclérotiques.

L'observation, prise au moment de son entrée à l'hôpital pour méningite lymphocytaire, nous permet de constater, au point de vue de son système nerveux, une légère rigidité de la nuque, sans signe de Koernig. L'examen des réflexes nous montre des réflexes oculaires, tendineux, rotuliens et achilléens normaux.

Cette malade se plaint d'une céphalée diffuse extrêmement violente, accusée surtout au niveau de la région occipitale.

A la pression, on localise un point douloureux au niveau de la partie postérieure du pavillon de l'oreille droite.

En outre, on note de la somnolence, une photophobie très accusée, des vomissements, très rares, un ou deux au début de la maladie.

L'examen de l'*appareil circulatoire* nous permet de constater que :

Les bruits du cœur sont normaux;

Le pouls est à 55;

La tension au Vaquez = 13 — 6 1/2.

Les appareils *digestif, urinaire, respiratoire* n'offrent rien à signaler.

L'*examen mental* indique un ralentissement général des fonctions psychiques, mais sans désorientation dans le temps et l'espace. Cependant, la malade paraît préoccupée et anxieuse. Elle n'a pas d'hallucinations visuelles ou auditives.

Recherches de laboratoire.

Sang :

Urée = 0,58.

Calcémie = 108 mg. par litre.

Glycémie = 0,98 mg. par litre.

Bordet-Wassermann = négatif.

Liquide céphalo-rachidien :

Pas d'hypertension au manomètre de Claude.

Leucocytes = 300 p. mm³.

Polynucléaires = 20 p. 100.

Lymphocytes = 80 p. 100.

Albumine = 0,50 par litre.

Sucre = 0,34 par litre.

Bordet-Wassermann = négatif.

Benjoin colloïdal = négatif.

Pas de bacilles de Koch, après centrifugation et homogénéisation.

Crachats : absence de bacilles de Koch.

L'examen ophtalmologique nous montre, au point de vue :

Vision = myopie de — 5 D.

Examen de fond d'œil = normal.

On ne constate ni stase, ni hémorragie, ni rétinite.

A l'examen de l'audition :

On note une surdité bilatérale et on constate que la conduction osseuse du son est mieux conservée que la conduction aérienne.

Examen radiologique.

Bras droit :

Pas de trace de fracture. Pas de déformation de l'humérus.

Bras gauche :

Ni trace de fracture, ni déformation.

Avant-bras droit :

Cubitus normal. Radius : courbure concave en dedans.

Avant-bras gauche :

Radius et cubitus normaux.

Cuisse droite :

Le fémur présente de très légères traces de décalcification.

Cuisse gauche :

Mêmes signes qu'à droite.

Jambe droite :

Tibia normal, Péroné : déformation en arc de cercle concave en dehors.

Jambe gauche :

Tibia : trace de fracture au niveau du tiers inférieur, oblique de haut en bas et de dehors en dedans.
Péroné : déformation en arc de cercle concave en dehors.

En résumé, ce qui frappe chez cette malade, c'est la coloration bleue ardoisée de ses sclérotiques et la poly-léthalité importante de sa descendance. De plus, elle est atteinte de surdité depuis l'âge de 20 ans et, par l'interrogatoire, on apprend que, depuis sa naissance, elle a présenté de nombreuses fractures (dix au total) et ceci à la suite de traumatismes minimes et quelquefois sans traumatisme. A côté de ces trois symptômes caractéristiques du syndrome de Lobstein, on constate d'autres signes déjà signalés par certains auteurs.

Taches laiteuses au niveau des ongles et des dents;

Migraine;

Tuméfaction du corps thyroïde de la grosseur d'une noix au niveau du lobe gauche de cette glande,

I

LE TABLEAU CLINIQUE

Il est actuellement bien connu. Parmi ses symptômes très nombreux, quatre seulement sont d'une importance capitale :

La fragilité osseuse;

La coloration bleue des sclérotiques;

La surdité;

L'hérédo-familialité, caractère mis en évidence par l'étude des antécédents.

A cette tétrade ostéopsathyrosique s'ajoutent des symptômes secondaires qui viennent compléter l'aspect clinique.

I. — LA FRAGILITE OSSEUSE.

Elle est au tout premier plan et mérite d'avoir donné son nom à ce syndrome, car c'est presque toujours en raison des fractures spontanées dont elle est la cause que les malades viennent consulter.

Le nombre de ces fractures est très variable. La malade de l'observation III en a présenté dix. MARFAN cite le cas d'un enfant qui fit sa première fracture à l'âge de 4 mois et qui mourut à 20 mois, ayant présenté dix-neuf fractures. APERT a observé un garçon de 17 ans qui en avait eu trente-huit. Le cas le plus

grave semble avoir été rapporté par TERRY qui avait compté cinquante-et-une fractures chez un ostéopsathyrosique.

Cette fragilité se manifeste par la facilité des fractures comme conséquence du traumatisme le plus minime. APERT cite le cas d'un jeune homme qui, pour manifester sa joie, saute en l'air de quelques centimètres et, en retombant sur le sol, se fracture la jambe.

Parfois même, la fracture se produit sans raison appréciable, n'étant mise en évidence que par une impotence fonctionnelle d'un membre.

On comprend donc l'appellation d'« hommes de verre » donnée à ces malades par APERT.

Ces fractures débutent dans la plupart des cas entre un et trois ans (cependant, HILDEBRANT en a rapporté une faite à la naissance) et on peut admettre qu'un sujet porteur de sclérotiques bleues, qui a dépassé l'âge de 12 ans sans fractures spontanées, a de grandes chances de ne pas en contracter ultérieurement. Cette fragilité cesse en général à l'adolescence. Il faut citer cependant le cas de Loederich, Mamou et Beauchesne, où la dernière fracture survint à 51 ans.

Ces fractures siègent de préférence au niveau des os longs des membres, mais on a décrit des fractures de tous les os du corps, même de la colonne vertébrale (Observations de KETELBANT, de SICARD, PARAF et BIZE).

Dans la règle, ces fractures sont peu douloureuses, se font souvent sans déplacement et il n'est pas rare, d'ailleurs, qu'elles restent sous-périostées.

Si la fracture est complète, les signes sont très rarement ceux que l'on observe classiquement : douleur, crépitations, mobilité anormale. L'œdème péri-fracturaire est discret.

Lorsque le traumatisme est plus important, les fractures peuvent être multiples, comminutives et les dégâts assez considérables. Le plus souvent, c'est la diaphyse qui est le siège de fractures. Les fractures du col du fémur et les décollements épiphysaires sont exceptionnels. Il faut cependant citer le cas de GUSTAV LEVANDER qui observa un décollement épiphysaire inférieur du tibia.

Leur consolidation est, en général, rapide et facile et se fait habituellement sans déformation. SPURWAY vit une consolidation s'effectuer en quatre jours, HASS et SINGER entre le quatrième et le huitième jour. Ces auteurs constatent que le cal est si résistant qu'une nouvelle fracture ne se produit jamais à l'endroit d'une fracture précédente.

LOUBAT et GRENET firent, le 5 octobre 1933, une ostéosynthèse du tibia après ostéotomie cunéiforme. La plaque, enlevée le 6 novembre, était déjà en partie recouverte de néoformations osseuses qu'il fallut faire sauter.

Dans ce chapitre de la fragilité osseuse, nous devons décrire certaines déformations osseuses et tout d'abord celles intéressant le crâne. Celui-ci, bien que moins sujet aux fractures, présente un aspect spécial que M. APERT a décrit sous le nom de « crâne à rebord » ; chez le nourrisson, le crâne est normal, mais, avec l'âge, cette structure spéciale se dessine. Ce crâne est caractérisé par l'accentuation des bosses frontales, une saillie marquée des temporaux et de l'occipital qui paraissent en surplomb au-dessus et autour de la base du crâne, tandis que la voûte s'aplatit. Cette déformation a pour résultat de rabattre le pavillon de l'oreille qui forme un certain angle avec la partie sous-jacente au conduit auditif. Ce crâne est fortement brachycé-

phale comme le montre l'indice crânien, alors qu'il semble être dolichocéphale.

D'autres déformations, mais nullement caractéristiques, ont pu être observées : scoliose, cyphose, lordose, membres très longs. La petitesse de la taille a été souvent signalée, de même que les déformations des os longs : inflexion à grande courbure, incurvation des clavicules, des avant-bras et surtout des jambes, genu-valgum, genu-recurvatum.

EXAMENS RADIOGRAPHIQUES DES OS

1^o Des os des membres.

Ils présentent une perméabilité exagérée aux rayons X, phénomène absolument généralisé à tout le squelette. La corticale est très amincie au niveau de la diaphyse, encore plus réduite vers les épiphyses et disparaît fréquemment au niveau de la zone épiphysaire.

Le canal médullaire apparaît de ce fait élargi. Le cartilage juxta-épiphysaire est souvent normal et on trouve à son niveau des stries d'ossification qui lui sont parallèles.

2^o Du crâne.

Ici, l'examen révèle un amincissement important des os plats et souvent une disparition par place de la corticale. La voûte prend un aspect ouaté et porte souvent l'empreinte des vaisseaux *dure-mériens*.

La suture sagittale est la zone la plus altérée présentant parfois des encoches.

Loederich, Mamou et Beauchesne constatent un état spongieux du rocher chez leur malade.

II. — LES SCLEROTIQUES BLEUES.

Il semble que ce soit VON AMMON qui ait le premier attiré l'attention sur le symptôme des sclérotiques bleues, mais c'est EDDOWES, qui, en 1901, signale la coexistence de fragilité osseuse et de sclérotiques bleues.

C'est un caractère constant de la maladie, capable d'exister seul et l'on a pu dire que, s'il existe de nombreux cas de sclérotiques bleues sans fragilité osseuse, cette dernière ne survient, par contre, que chez des sujets présentant cette coloration anormale.

Dans les formes légères, cette teinte n'excède pas en intensité la coloration délicatement bleuâtre de l'œil du nouveau-né.

Dans les formes typiques, il s'agit d'une nuance plus accentuée allant du bistre à l'ardoise ou au violacé et qui a été comparée au violet de certains décors céramiques de Rouen et de Delft.

Cette teinte est généralement uniforme. Il nous faut cependant citer le cas d'ANTONELLI, où le bleu est limité à la région péricornéenne, celui de NIBUS, où cette coloration était sujette à des paroxysmes, coïncidant avec de l'acrocyanose.

Cette coloration n'est pas due à une pigmentation, mais est le résultat d'une transparence anormale de la couche sclérotique de l'œil qui permet à la couleur noire du pigment rétinien de transparaître. On sait qu'à travers les membranes fibreuses, le noir apparaît violacé : ainsi, la couleur des tatouages due à l'introduction dans le derme de parcelles d'encre de chine, de même l'apparence bleuâtre des veines sous-cutanées.

Divers auteurs ont cherché l'explication de cette transparence. C'est ainsi que EDDOWES l'attribuait à un défaut de quantité ou de qualité des tissus fibreux, ce qui expliquerait le manque d'élasticité des os de ces malades.

COULON invoquait une transformation dans la qualité des tissus. Pour FRIEDENBERG, cette transparence était due à une insuffisance des sels de calcium dans les tissus conjonctifs de la sclérotique et de l'iris.

BÜCHANAN a pu pratiquer un examen histologique d'un œil enlevé à la suite d'une blessure et a constaté que l'épaisseur de la cornée était réduite des $3/5$, celle de la sclérotique, du $1/3$.

TERRIEN penche également pour l'hypothèse d'un amincissement de la sclérotique. En effet, au microscope cornéen, en focalisant la lumière de la lampe à fente au niveau du bulbe en différents points, il a constaté une lueur pupillaire plus marquée que normalement.

Nous voyons donc que cette coloration bleue est due à la transparence de la coque sclérale au-devant de l'écran brun foncé représenté par la courbe pigmentaire du tractus rétinien.

A cette translucidité sclérale, MORAX impute la photophobie (symptôme que présente la malade de l'observation III, mais que nous devons interpréter avec prudence du fait de l'existence d'une méningite concomitante). C'est ici que nous devons, semble-t-il, faire mention des troubles oculaires accessoires observés par différents auteurs.

TERRIEN a rapporté un cas de glaucome;

STEPHENSON quatre cas d'embryotoxon;

Le kératocône a été observé par BEHR.

BOREL a insisté sur l'exsanguinité de la conjonctive.

Le cristallin paraît rarement intéressé; quant aux lésions du fond d'œil, elles sont exceptionnelles, seul GOLDEN rapporte une rétinite du type pigmentaire.

Les troubles de la réfraction et surtout la myopie ont été souvent observés (observations II et III).

En somme, la coloration bleue des sclérotiques est le véritable symptôme oculaire de la maladie de Lobs-tein. Si elle est associée aux autres signes, l'ostéopsa-thyrose peut être affirmée. Si elle est isolée, un dia-gnostic certain ne sera établi que si elle présente un caractère hérédo-familial très net.

III. — LA SURDITE.

C'est une surdité en général bilatérale et totale. Le mérite d'y avoir insisté revient à VAN DER HOEVE. C'est un signe tardif qui se manifeste surtout à l'âge adulte (observation III), respectant l'enfance (observation I) et l'adolescence (observation II). STOBIE cite cepen-dant un cas où la surdité survient chez un enfant de 3 ans. Quelle est la cause de cette surdité?

RUTTIN pratique un examen histologique et cons-tata de l'otosclérose. BRONSON constata un dépôt de sels de calcium dans l'oreille moyenne.

VAN DER HOEVE l'attribua à de l'otosclérose à la-quel elle s'ajoutait de la labyrinthite. BRIGLER a pu mettre en évidence une ankylose de l'étrier.

La plupart des auteurs admettent donc qu'elle est due à l'otosclérose. En effet, chez ces malades, la con-duction osseuse est mieux conservée que la conduction aérienne. On sait d'ailleurs que l'otosclérose modifie la trame osseuse selon un double processus : résorp-tion du tissu vivant de l'os, mise en liberté du calcium

non détruit qui se précipite dans les tissus conjonctifs voisins, d'où l'ankylose de l'étrier et la dégénérescence du labyrinthe qui ont été souvent signalées.

LE MÉE, étudiant deux malades d'APERT, donne une interprétation différente : par suite de déformations craniennes (crâne à rebord) la membrane du tympan est oblique, les membranes sont amincies et les ligaments qui unissent les osselets sont très lâches. L'ensemble de ces troubles suffit à expliquer que la transmission des sons se fasse plus mal par l'oreille moyenne que par le tissu osseux.

BOREL attribue à cette surdité un mécanisme neuro-trophique et une pathogénie endocrinienne. Les otologistes, en effet, accordent une très large part au dysfonctionnement parathyroïdien dans la production de nombreux cas de surdité.

CARRIÈRE, HURIEZ et HOCQ évoquent l'origine syphilitique possible de ce symptôme auriculaire.

IV. — L'HEREDO-FAMILIALITE.

La maladie de Lobstein présente à un haut degré le caractère d'une maladie familiale et héréditaire.

Dans nos observations II et III, nous avons pu établir l'arbre généalogique et étudier d'une façon très nette suivant quel mode s'effectue cette transmission.

L'aïeul maternel a trois enfants :

1^o Une fille (atteinte de fragilité osseuse, sclérotiques bleues et surdité).

Celle-ci a trois filles :

A. — L'une présente de la fragilité, des sclérotiques bleues, de la surdité (observation III);

B. — L'autre est atteinte de fragilité osseuse, a des sclérotiques bleues, n'a pas de surdité;

C. — La troisième présente seulement de la fragilité osseuse.

La fille A donne naissance à :

Un fils (observation II) (fragilité, sclérotiques bleues);

Quatre enfants morts en bas-âge.

2^o Un fils qui est atteint de fragilité et de sclérotiques bleues.

Celui-ci engendre un fils qui présente les mêmes symptômes.

3^o Un deuxième fils qui n'est pas atteint de maladie de Lobstein.

Ce dernier engendre deux fils sains.

Ce syndrome est donc familial et se transmet par hérédité directe et continue. L'origine peut être indifféremment le père ou la mère ; le fils ou la fille sont atteints indifféremment. Le plus souvent, l'affection a chez le géniteur et le descendant les mêmes traits cliniques, ceci est d'autant plus net que les caractères sont plus francs. Il faut noter cependant dans le tableau clinique des disproportions symptomatiques qui peuvent voiler cette similitude. Mais la coloration de la sclérotique semble être le symptôme le plus constant et le plus résistant à l'effacement puisqu'il peut être transmis seul dans les séries héréditaires les moins touchées.

Pour une descendance assez nombreuse, on trouve une moitié saine et une moitié atteinte ; la première est définitivement affranchie, l'autre transmettra sa maladie dans la même proportion. Le syndrome de Lobs-

tein se comporte donc comme un caractère mendélien dominant.

Il est bien évident que, comme dans toutes les maladies héréditaires, les lois invoquées ne se vérifient pas chez tous les sujets avec une exactitude mathématique. « Bien des cas publiés sont apparus soit dans des familles saines, soit dans d'autres où l'hérédité continue faisait défaut. Pour quelques cas aussi, l'hérédité se transmet d'oncle ou tante à neveu ou nièce » (NOVOA).

Dans la plupart des familles, certains membres ne présentent qu'un ou deux symptômes de la tétrade ostéopsathyrosique. Il est impossible actuellement de fournir pour ces anomalies une explication rationnelle. On peut supposer que tous ces caractères pathologiques existent, mais avec des différences d'intensité, différences telles que certains caractères sont simplement « en puissance » et ne se manifestent jamais.

Toutes ces constatations ne sont pas à négliger lorsque se pose la question du mariage de descendants de sujets atteints de maladie de Lobstein. Nous concluons avec APERT : « Il n'y a aucun danger, malgré l'hérédité, à épouser un sujet sain appartenant à une famille ostéopsathyrosique ; en revanche, si on épouse un sujet malade, on a chance d'avoir un enfant sur deux atteint d'ostéopsathyrose ».

V. — LES SIGNES SECONDAIRES.

A. — *L'hyperlaxité ligamenteuse :*

Dans certaines familles ostéopsathyrosiques on peut noter la grande fréquence des luxations et entorses. Elle permet surtout aux jeunes enfants de prendre de véritables positions acrobatiques.

Ces luxations sont aisément réduites, mais se reproduisent avec facilité. Toutes les articulations peuvent en être le siège : coude, genou, hanche, clavicule. Les plus fréquentes intéressent l'articulation tibio-tarsienne.

B. — *Les troubles neurologiques et psychiques :*

LAIGNIER a observé un état d'anxiété avec idées de suicide, un syndrome choréiforme.

MM. HUGUES, CAZEJUST et VIALLEFONT, une schizophrénie à début mélancolique.

Le malade de l'observation III présentait un syndrome de méningite lymphocytaire.

Nous ne pouvons déterminer s'il y a corrélation entre ces troubles et la maladie de Lobstein ou une simple coïncidence.

C. — *Lésions de phanères :*

Elles ont été souvent signalées : cheveux minces et fragiles, ongles présentant des taches laiteuses, dents tachées également et présentant des lacunes de l'émail dentaire ou une translucidité importante (observation III).

D. — *Troubles vaso-moteurs :*

Les auteurs ont souvent observé : l'acrocyanose, l'onglée, l'urticaire, la migraine, les sueurs abondantes (malade de l'observation I).

E. — *Troubles endocriniens et vago-sympathiques :*

Le dysfonctionnement thyroïdien, sans être constant, est très fréquent au cours de la maladie de Lobstein ;

réalisant des formes plus ou moins complètes de myxœdème ou d'hyperthyroïdie (tuméfaction thyroïdienne).

Les troubles hypophysaires ont été très rarement observés, de même que les symptômes thymiques.

Les glandes génitales paraissent souvent insuffisantes (obésité, règles déficientes, dysovarie, aménorrhée, ménopause précoce).

On possède moins de précisions sur l'état des surrénales, du pancréas et de la rate.

Parmi les troubles vago-sympathiques, nous devons signaler l'observation de TERRIEN, VEIL et SAINTON : hypersympathicotonie chez deux malades, mise en évidence par l'étude du réflexe oculo-cardiaque et l'épreuve de la dilatation de la pupille à l'atropine.

II

LES FORMES CLINIQUES

A côté du tableau clinique total que nous venons de décrire, il existe des formes cliniques à symptomatologie moins riche et dont le diagnostic peut être plus délicat.

1^o *Les formes suivant les symptômes :*

Le plus souvent, les formes symptomatiques sont des formes incomplètes :

Formes ostéodystrophiques ;

Formes auriculaires ;

Formes oculaires ;

Formes articulaires.

2^o *Les formes suivant l'âge :*

A. — Chez le nourrisson. — La surdité n'existe pas, les déformations du « crâne à rebord » ne se sont pas encore produites. Le nourrisson présente un certain degré d'hypotrophie et une sensibilité particulière aux infections générales.

B. — Chez l'adulte. — La maladie n'apparaîtrait qu'assez tard ; la surdité est fréquente, de même que les luxations qui récidivent très souvent.

C. — Chez le vieillard. — Le syndrome est difficile à différencier de l'ostéoporose sénile, à moins que l'on ne connaisse l'hérédité. Toutefois il faut noter que la fracture du col du fémur n'a jamais été observée dans la maladie de Lobstein.

III

RECHERCHES DE LABORATOIRE

Il n'est pas de recherche de laboratoire qui n'ait été pratiquée en vue de résoudre le problème pathogénique de cette affection.

1° La réaction de Bordet-Wassermann et les diverses réactions de floculation se sont montrées le plus souvent négatives.

2° Le dosage de l'urée et du glucose dans le sang, la détermination du p H sanguin, de la réserve alcaline, le temps de saignement et de coagulation, la numération globulaire ont donné des résultats normaux.

3° La calcémie oscille le plus souvent autour de la normale (observation III, observations de LESNÉ et LANGLE, de APERT).

Toutefois, certains auteurs ont signalé de l'hypercalcémie : 0 g. 155 (cas de MM. HUGUES, CAZEJUST, VIALLEFONT et RATIE), 0 g. 154 (cas de BABONNEIX et DUCROQUET).

4° La phosphaturie (normalement, elle est de 0 g. 034 par litre) a donné des résultats très variables, ce qui tient peut-être à la différence des procédés d'analyse employés.

5° Le métabolisme de base n'a donné que des résul-

lats excessivement variables (On sait la difficulté technique et théorique que l'on rencontre pour son établissement chez l'enfant).

6° L'examen du liquide céphalo-rachidien pratiqué par MM. MONDOR et SICARD a donné des chiffres normaux. TERRI a noté l'absence de calcium ionisé dans le liquide.

7° Dans les urines on a souvent signalé une hypercalciurie.

8° Devant les résultats incertains et variables fournis par les recherches de laboratoire habituelles, MM. DUVOIR, LEROUX, POLLET et CHAPIREAU se sont adressés à une méthode nouvelle : l'interférométrie. C'est une méthode qui consiste à rechercher dans le sérum des ferments de défense contre les diverses glandes à sécrétion interne, pour apprécier l'état de celles-ci.

Avec DUVOIR, ces auteurs concluent : « Si l'on admet que l'exagération de l'activité fermentaire entraîne comme conséquence habituelle un ralentissement de la sécrétion hormonale, les résultats conduisent à considérer comme vraisemblable un hypofonctionnement thyroïdien et parathyroïdien où en tout cas un dysfonctionnement très net de ces glandes. »

TROUZON et MACÉ de LÉPINAY concluent d'une façon identique.

9° La cuti-réaction s'est montrée négative à deux reprises (observation I), ce qui permet d'éliminer toute étiologie tuberculeuse.

10° Troubles de la contractibilité électrique des muscles. Ils furent constatés par LARAT, VOISIN et TIXIER. Ces auteurs notèrent un affaiblissement de la contrac-

tion au courant faradique et une forte diminution dans l'intensité de la contraction au courant galvanique avec modification de la forme de cette contraction rappelant celle qui est normale pour le muscle lisse. Il s'agit donc de réaction de dégénérescence incomplète.

LADERICH, MAMON et BEAUCHESNE ont trouvé chez leurs malades la chronaxie normale.

IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

Elle a fourni peu de renseignements sur la fragilité osseuse du fait du pronostic vital bénin et par conséquent de la rareté des examens nécropsiques.

A l'examen macroscopique : comme l'écrivait LOBSTEIN, « il n'est pas rare de rencontrer sur les cadavres des os légers, cassants et fragiles. Si l'on presse du doigt l'extrémité des os longs, il pénètre sans effort dans sa substance en faisant entendre une légère crépitation, leur substance devient comme vermoulue et facilement pulvérulente, ils cassent comme du verre. »

A l'examen microscopique, on peut constater que la corticale est pénétrée de canaux larges, communiquant entre eux, avec la cavité médullaire et avec la surface du périoste.

Au niveau de l'os dense les canaux contiennent un tissu conjonctif lâche, très vascularisé, parsemé de grands mononucléaires et de quelques ostéoblastes.

La moelle osseuse est remplacée progressivement par la graisse et le tissu conjonctif lâche.

Les quelques examens histologiques pratiqués ont montré : la minceur du périoste, l'élargissement des canaux de Havers, l'intégrité de la moelle osseuse et des cartilages de conjugaison et surtout une abondance exagérée d'ostéoblastes,

Analyse chimique des os.

LESNE et HUTINEL ont fait doser le calcium et le phosphore des côtes et du sternum de leur sujet et ont obtenu les chiffres suivants :

Chez le malade :

1° *Côte* :

Calcium : 15,78 p. 100. Taux normal : 26,13 p. 100.

Phosphore : 40,76 p. 100. Taux normal : 67,50 p. 100.

2° *Sternum* :

Calcium : 13,57 p. 100. Taux normal : 24,31 p. 100.

Phosphore : 35,05 p. 100. Taux normal : 62,80 p. 100.

Donc la teneur en calcium et phosphore est à peu près égale à la moitié de la normale.

V

ÉTIOLOGIE ET PATHOGÉNIE

Nous avons étudié au chapitre TABLEAU CLINIQUE la pathogénie particulière à chacun des symptômes de l'ostéopsathyrosis.

Nous envisageons ici la pathogénie générale de cette affection.

Dans les conditions étiologiques, on note que l'affection est plus rare en France qu'en Allemagne et dans les pays anglo-saxons et qu'elle atteint plus fréquemment les garçons.

La pathogénie est le chapitre le plus obscur de la maladie de Lobstein.

Cet auteur pensait que « après l'âge, enfance et caducité, les autres causes éloignées de la fragilité des os sont : le vice cancéreux, la cachexie scorbutique, le principe arthritique et le rachitisme. »

Le Docteur PAULL (de Londres) croyait à l'influence de la puberté et des modifications à cette époque des constituants chimiques de l'os dans leurs relations réciproques.

GURTH identifie l'ostéopsathyrosis à l'hémophilie. MOREAU l'attribue à une lésion nerveuse, une ostéotrophonévrose. Pour TERRIER il faut en chercher la cause dans une décalcification générale de l'organisme.

POIRRIER associe la maladie de Lobstein au rachi-

tisme. DE ANDRA DE MAIA incrimine la spécificité, nettement établie dans ses deux observations; de même pour NAGEOTTE, la syphilis agirait directement d'abord et indirectement ensuite par une lésion sur les glandes à sécrétion interne.

CARRIÈRE, DELANNOY et HURIEZ relèvent chez plusieurs sujets ostéopsathyrosiques des stigmates très nets d'hérédo-syphilis tardive : polymortalité infantile (observation III), déformations en pied de marmite du nez, hydrocéphalie, anencéphalie, kératite interstitielle. La seule objection adressée à cette étiologie de la maladie de Lobstein est la rareté de cette dystrophie, comparativement à la fréquence de l'hérédospecificité.

Pour PASTEUR VALÉRY-RADOT, il semble actuellement certain que la syphilis n'a aucune part à l'origine du syndrome.

Avec APERT, nous pouvons admettre que cette affection reconnaît pour lésion primitive un état d'affaiblissement des membranes fibreuses de l'organisme portant à la fois sur le périoste et la trame fibreuse des os, d'où la fragilité osseuse, sur la sclérotique qui est amincie, sur les faisceaux fibreux des osselets, d'où surdité.

M. VIALLEFONT admet aussi qu'il s'agit d'un trouble de développement du mésenchyme, provoqué par une hyperparathyroïdie soit héréditaire, soit secondaire à un dysfonctionnement des autres glandes endocrines. Certains faits font penser qu'une viciation endocrinienne peut intervenir. Dès 1915, HOFFMANN avait constaté l'absence de corps thyroïde chez un sujet porteur de sclérotiques bleues; en 1922, dans un cas analogue, GUTZIET n'avait pu palper la thyroïde.

BOLTEN, en 1925, insiste sur le rôle de la thyroïde,

signale la présence de crétins dans les familles ostéopsathyrosiques. Par ailleurs, on connaît depuis longtemps la laxité ligamenteuse de certains basedowiens, les scolioses chez les thyroïdiens et l'action de l'opothérapie thyroïdienne sur la consolidation des fractures. De plus, dans l'observation III, on note une tuméfaction du corps thyroïde. Cependant, il faut constater que tous les tests thyroïdiens se sont montrés peu concluants. Les glandes génitales, les surrénales, l'hypophyse et le thymus paraissent n'avoir aucun rôle pathogénique dans la maladie de Lobstein.

Rôle des glandes parathyroïdes : Jusqu'à présent, deux examens histologiques de cette glande ont été pratiqués dans le cas d'ostéopsathyrose. Ils furent faits sur des parathyroïdes enlevées par M. le Professeur DELANNOY, le 18 janvier 1937 et le 1^{er} mars 1937. Ils mirent en évidence une hyperplasie très nette de ces glandes avec forte prédominance de cellules principales foncées. En outre, plusieurs faits plaident en faveur du rôle qu'elle peut jouer dans l'étiologie de cette affection.

Faits cliniques : L'ostéopsathyrose a plusieurs points communs avec l'ostéose parathyroïdienne, causée par une tumeur de la parathyroïde. La calcémie est habituellement élevée dans ces deux affections; la phosphatémie est également diminuée.

On rencontre dans ces deux maladies la même hypoexcitabilité neuromusculaire.

L'otosclérose, qui n'a pas été signalée dans l'ostéose parathyroïdienne, paraît s'expliquer par un mécanisme analogue à celui observé dans la maladie

osseuse de Recklinghausen : mobilisation de la chaux hors du squelette et fixation en des points voisins (VIALLEFONT).

Un autre fait clinique est l'action des parathyroïdes sur l'œil. Elle paraît évidente depuis que l'on connaît la cataracte d'origine parathyroïdienne.

2° *Les résultats* des examens interférométriques étudiés dans le chapitre RECHERCHES DE LABORATOIRE permettent de conclure à une altération du tissu glandulaire de la parathyroïde sans toutefois préciser s'il s'agit d'hyper ou d'hypofonctionnement.

En résumé, la pathogénie, qui, actuellement, paraît être la plus probable, est celle d'un dysfonctionnement de la parathyroïde dans le sens de l'hyperparathyroïdie.

VI

DIAGNOSTIC

1° Le diagnostic positif est assez aisé, surtout dans les formes complètes. Dans les formes monosymptomatiques, la notion d'hérédofamilialité permettra de l'établir d'une façon certaine.

2° Le diagnostic différentiel :

a) Les sclérotiques bleues se rencontrent chez les sujets atteints d'ostéomalacie, de sclérodermie, d'ostéite géodique, de myélome multiple des os, et à la période avérée de la tuberculose pulmonaire. Mais les symptômes propres à ces affections feront écarter le diagnostic de la maladie de Lobstein;

b) Le rachitisme peut évidemment frapper plusieurs membres d'une même famille, mais n'est pas héréditaire. Il n'y a, ici, ni crâne à rebord, ni sclérotiques bleues. De plus, la radiographie donne des signes particuliers et très caractéristiques (malade I).

c) L'ostéomalacie frappe avec prédilection la femme enceinte, les fractures ont peu de tendance à la consolidation.

d) La dysostose cléido-cranienne est aussi hérédofamiliale, mais le défaut d'ossification du crâne et l'aplasie des clavicules la différencient trop bien de

l'ostéopsathyrose pour qu'on puisse la confondre avec elle.

e) Du fait de l'âge et des autres symptômes et antécédents, on ne fait guère de confusion avec le tabès ou l'ostéoporose sénile. Dans cette dernière affection, la fracture du col du fémur est extrêmement fréquente, alors qu'elle n'a jamais été signalée dans la maladie de Lobstein.

f) On ne peut confondre la maladie de Lobstein avec l'achondroplasie qui est une micromélie symétrique, régulière, rhizomélique. Le volume considérable de la tête, l'ensellure nasale, l'isodactylie, l'écartement des doigts en trident, la situation élevée de la tête du péroné sont un ensemble de symptômes qui feront écarter le diagnostic d'ostéopsathyrose.

g) On a cité des cas de maladie de Lobstein associés à la dolichosténomélie.

h) Ce n'est guère qu'avec une affection à bien des égards très semblable que la distinction est réellement difficile; c'est la dysplasie périostale de PORAK et DURANTE, qui semble être ce qu'en 1845 FRÖLICK avait nommé « osteogenesis imperfecta ». Les caractères sont : fractures multiples, sclérotiques teintées, troubles de l'ossification de la voûte crânienne. Pour certains auteurs, ce serait une forme clinique de l'ostéopsathyrose. Mais APERT fait remarquer qu'il n'existe jamais de coloration ardoisée, mais seulement une teinte bleutée, normale chez tous les nouveau-nés.

De plus, les lésions histologiques de l'os portent uniquement sur le périoste et le cartilage de conjugaison et les épiphyses sont indemnes. Le crâne, ici, est mou dès la naissance.

Surtout, c'est pendant la vie intra-utérine que se produisent les fractures, ce qui ne s'observe jamais dans le syndrome de Lobstein. Enfin, l'hérédofamilialité manque totalement, la dysplasie périostale n'est pas transmissible.

Certains auteurs ont voulu séparer le syndrome de Lobstein et de Van der Hoeve. Il ne paraît pas exister actuellement de raison suffisante pour les différencier. Tous les symptômes leur sont communs. Tout au plus pourrait-on en faire une forme clinique en invoquant la constance et l'intensité des troubles auditifs bilatéraux.

VII

PRONOSTIC

Le pronostic vital est bénin, l'ostéopsathyrose n'est pas incompatible avec une longue survie, mais le sujet reste toute sa vie un infirme, incapable de la moindre activité.

La consolidation des fractures, comme nous l'avons vu, se fait très rapidement, sans cal exubérant ni défectueux ne laissant, à part de rares exceptions, aucune déformation, aucune pseudarthrose. De plus, en règle générale, ces fractures deviennent moins fréquentes avec l'âge et cessent de se produire après la puberté.

Mais les longs séjours à l'hôpital prédisposent sur un terrain affaibli à des affections de toute nature, en particulier à la tuberculose, et sont la cause de l'état arriéré de ces malades, par suite d'une éducation insuffisante.

VIII

TRAITEMENT

Le traitement des fractures est analogue à celui des fractures en général avec cette donnée spéciale que les déplacements sont exceptionnels, ce qui supprime les manœuvres de réduction, et que l'immobilisation devra être écourtée du fait de la consolidation plus rapide.

Le traitement anti-syphilitique a donné de très rares résultats. Il faut cependant l'appliquer systématiquement, ne serait-ce que pour prévenir des troubles analogues chez les descendants.

Les médications visant la récalcification : phosphore, chaux, huile de foie de morue, rayons ultraviolets, vitamino-thérapie n'ont pas donné d'amélioration constante et durable.

BOSSI et CARNOT ont montré que l'adrénaline jouissait de la propriété de fixer les sels de calcium. Ils l'ont employée chez des sujets ostéopsathyrosiques, mais sans résultat.

L'opothérapie thyroïdienne, parathyroïdienne, surrénale et ovarienne, employée dans de nombreux cas s'est montré inefficace.

M. le Professeur DELANNOY et M. CARRIÈRE, en janvier 1937, se basant sur les résultats favorables obtenus par la parathyroïdectomie dans les processus dé-

calcifiants et ostéoclasants comme la maladie de Recklinghausen, crurent logique de pratiquer l'ablation des parathyroïdes chez un enfant de 12 ans et une femme de 60 ans atteints de maladie de Lobstein. La calcémie diminua de 20 p. 100 et, depuis un an, ces malades n'ont plus présenté de nouvelles fractures, alors que celles-ci se succédaient à intervalle de quelques semaines avant l'opération.

En considérant ces résultats heureux, faut-il assimiler la maladie de Lobstein à une variété d'ostéose parathyroïdienne? On ne peut l'affirmer, car l'hyperparathyroïdie au cours des ostéopathies de carence ne saurait être considérée comme la cause de la maladie, mais, comme l'a bien montré DECOURT, « par un véritable cercle vicieux, elle contribue à aggraver les lésions osseuses ».

CONCLUSIONS

1^o La maladie de Lobstein ou ostéopsathyrose est une affection héréditaire et familiale, caractérisée essentiellement par une fragilité osseuse, des sclérotiques bleues et une surdité bilatérale.

2^o Sa pathogénie était assez obscure jusqu'à ces dernières années. D'après des travaux récents, il semble qu'il s'agisse d'un trouble du développement du mésenchyme lié à un hyperfonctionnement de la glande parathyroïde.

3^o Le diagnostic est en général facile à établir.

4^o Le pronostic de l'affection est bénin au point de vue vital, grave au point de vue fonctionnel et social.

5^o Dans les cas d'ostéopsathyrose, il faudra rechercher systématiquement les signes d'hyperparathyroïdie. La seule thérapeutique, sinon étiologique, du moins rationnelle qui ait paru efficace, est la parathyroïdec-tomie ou bien les irradiations sur la glande associées à un traitement fixateur du calcium.

BIBLIOGRAPHIE

- ABRUZZINI. — « Les hommes de verre » (ostéopsathyrose).
Radiologie. *II Policlinico* (sezione chirurgica), 1932
(15 septembre), t. XXXIX, n° 9.
- ADAIR DIGHTON. — The opthalmoscope (1912).
- ANTONELLI. — La sclérotique bleue chez les hérédosyphilitiques. *Soc. franç. d'ophtalmologie*, 1913.
- APERT. — Dysplasie périostale. *Traité méd.*
- APERT. — Les hommes de verre. *Presse méd.*, 1928 (27 juin), p. 805.
- BABONNEIX, DUCROQUET et M^{lle} WILM. — Maladie de Lobs-
tein. *Rev. franç. de pédiatrie*, 1932, n° 4.
- BELL (J.). — New pedigrees of hereditary disease, blue
sclerotics and fragility of bones. *Ann. eugenics*, avril
1929, pp. 41-48.
- BERNARD (L.). — L'ostéopsathyrose. *Traité de méd. et
thérap.*
- BOLTEN. — Der ursprung der fragilitas ossium. *Med.
tyschr. gen.*, 1923, p. 2015.
- BONNAIRE et DURANTE. — Dysplasie périostale. *Bull. Soc.
anat.*, novembre 1912.
- BONZON, HOLM, VAN DER ZIJPEN. — A propos d'un cas
d'ostéopsathyrose. *Le Scalpel*, 1933 (27 mai), n° 21.
- BOQUET (R.). — Contribution à l'étude du syndrome de
Spurway-Van Der Hoeve. Sclérotiques bleues, fragilité
osseuse congénitale, surdité. Thèse de Paris, 1932.
- BROCA. — Ostéopsathyroses. *Chir. inf.*, 1914.

- CARRIERE (G.), DELANNOY (E.) et HURIEZ (Cl.). — A propos de cinq familles dont 34 membres sur 86 sont atteints de maladies de Lobstein. *La presse méd.*, 1937 (10 juillet), n° 55.
- CARRIERE (G.), HURIEZ (C.) et HOCQ. — La maladie de Lobstein (Doin, édit. Paris, 1938).
- CHALOCHE, LEPEUT et MAES (J.). — Trois cas d'ostéopsathyrose ou maladie de Lobstein. *La pédiatrie médicale*, avril 1934, n° 4.
- CLÉMENT (R.), BARNAUD (M^{lle}) et LYON (M^{lle} S.). — Fragilité osseuse congénitale à type dysplasie périostale ou ostéogénèse imparfaite. *Bull. et mém. de la Soc. de med. des hôp. de Paris* (séance du 21 juin 1935), n° 22.
- CLÉMENT (R.). — Fragilité osseuse. *La presse méd.*, 1937, (22 mai), n° 41.
- COMBY. — Fragilité osseuse chez les enfants. *Arch. méd. enf.*, janvier 1919.
- CORNAZ. — Anormalités congénitales des yeux et annexes. Thèse de Berne, 1848.
- COSNIER (A. C.). — La maladie de la fragilité osseuse. Idées actuelles. A propos d'un cas d'ostéopsathyrose, maladie de Lobstein. *Revue du Service de santé militaire*, novembre 1936, t. CV, n° 5, p. 653.
- COTTIN (M^{lle}). — Un cas d'ostéopsathyrose. *Revue médicale de la Suisse romande*, 1937 (25 novembre) n° 13, p. 857.
- CROUZON, MACE DE LEPINAY (A.) et DI MATTEO. — Ostéopsathyrose chez la mère et chez la fille; étude biologique de ces deux cas. *Bull. et mém. de la Soc. med. des hôp. de Paris* (séance du 7 décembre 1934), n° 33.
- CUTHERSTON. — *Biochem. Journ.*, 1929, p. 1244.
- DAVENPORT (W.). — Les hommes de verre. *Guérir*, mai 1933, p. 4.
- DAVENPORT (W. S. fils). — Les hommes de verre, maladie d'Apert. Thèse de Paris, 1931.
- DE ANDRA DE MAIA. — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose. Th. Paris, 1920.

- DELANNOY et HURIEZ. — Parathyroïdectomie dans un cas de maladie de Lobstein. *Soc. de med. du Nord* (séance du 26 février 1937).
- DUVOIR (M.), LEROUX (H.), POLLET (L.) et CHAPIREAU (P.). — Interférométrie dans un cas d'ostéopsathyrose. *Bull. et mém. de la Soc. de med. des hôp. de Paris*, 1934 (20 avril), n° 13.
- EDDOWES. — Dark sclerotics and fragilitas ossium. *The brit med. Journ.*, juillet 1900, p. 222.
- FONSECA (A.). — Ostéopsathyrosis (Bones fragility), in syndrome of blue sclerotics. *Brasil med.*, 1930 (19 avril).
- FROELICH. — Fragilité congénitale des os avec sclérotiques bleues. *Soc. med. de Nancy* (séance du 12 juillet 1933).
- FUSS. — Ostéopsathyrose héréditaire. *Deutsche zeitschrift fur chirur.*, 1935 (6 août), p. 279.
- GILLE (M.). — Les hommes de verre. *Rev. pratique de biol. appliquée*, juin 1933, n° 6, p. 168.
- GOTTSTEIN. — Ostéopsathyrose familiale avec sclérotiques bleues et surdité. *Zentralbl. f. chir.*, avril 1932, n° 17.
- HENZSCHEL. — *Zeit. opht.*, 831, p. 52.
- HUGUES, CAZEJUST (P.), VIALLEFONT (H.) et RATIE (A.). — Un cas de syndrome de Van der Hoeve. *Rev. d'oto-neuro-ophtalm.*, novembre 1932, t. IX, n° 9.
- JOLY (H.). — La maladie de Lobstein ou ostéopsathyrose. *L'avenir med.*, avril 1934, n° 4.
- KAPLAN (E. B.). — Fractures multiples et sclérotiques bleues. *The J. of bone and joint surgery*, juillet 1934, in *Journal chir.*, 1935, n° 4.
- KENESI (A. J.). — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose. La maladie de Lobstein. Thèse de Paris, 1930.
- KETELBANT. — Greffe osseuse maternelle dans un cas d'ostéopsathyrose. *Le Scalpel*, 1935 (17 août).
- KOMPANEJETZ (S.). — Causes of deafness in persons with blue sclera and fragility of bones, *Monatschr. f. chrenh.*, février 1930, p. 193.

- LAEDERICH (H.), MAMOU et BEAUCHESNE (H.). — Syndrome de Van der Hoeve (fragilité osseuse, sclérotiques bleues et surdité). *Soc. med. hôp. Paris* (séance du 24 juin 1932).
- LARAT, VOISIN et TIXIER. — Altération de la contractilité musculaire au cours de l'ostéopsathyrose. *Soc. biol.*, 1909, p. 728.
- LESNE, HUTINEL et DREYFUS-SÉE (Mlle). — Maladie de Lobstein chez un nourrisson. *Bull. Soc. de pédiatrie*. 1929 (9 juillet), p. 377.
- LEVENT (R.). — Syndrome de Lobstein. Syndrome de Van der Hoeve. *Gaz. des hôp.* 1932 (21 déc.), n° 102.
- LOUBAT et GRENET. — Un cas de fragilité congénitale des os. *Soc. Ana. clinique de Bordeaux* (séance du 27 novembre 1933).
- MARFAN. — Le rachitisme congénital. *Semaine médicale*. octobre 1906.
- MAUCLAIRE, ABELY (X.) NODET. — Syndrome des sclérotiques bleues chez une aliénée. *Soc. méd. psycho.* (Séance du 12 juil. 1934).
- MIKULOWSKI. — L'ostéopsathyrose chez un nourrisson syphilitique. *Polska gaceta lekarska*, 1933 (12 nov.), n° 46.
- MONDOR et SICARD. — Un cas d'ostéopsathyrose, maladie de Lobstein. *La presse méd.*, 1933 (18 nov.), n° 92.
- NIBUS. — Sur trois observations de sclérotiques bleues avec troubles endocriniens. *Revue franc. d'endocrinologie*, fév. 1931, p. 33.
- NOBECOURT. — Fragilité osseuse et fractures dites spontanées. *Journ. des Prat.* 1926 (17 avril).
- NOVOA. — Les sclérotiques bleues. *Concours médical*, 1937 (4 avril), n° 14.
- PASTEUR VALERY-RADOT. — Un cas d'ostéopsathyrose. *Soc. med. hôp. Paris*, 1928 (29 juin), p. 1127.
- ROUX (G.) et PASSEBOIS. — Syndrome de Lobstein et Cornaz. *Arch. Sté des sc. med. et biol. de Montp.*, février 1936, n° 17, pp. 79-81.

- STEINSIEGER. — Fragilité osseuse. *Boletines de la Sociedad de cirugia de Rosario*, juin 1936, t. III, n° 3.
- STIASNY. — Hérité de l'ostéopsathyrose. *Zentr. f. chir.*, 1935 (16 mars) in *Journ. de chir.*, septembre 1935, n° 3.
- TURCHINI (J.). — Contribution à l'étude de l'ostéopsathyrose, syndrome de Lobstein Van der Hoeve. Thèse de Paris, 1935.
- VAN DER HOEVE. — Sur l'association œil bleu, fragilité osseuse et surdité. *Arch. of ophtalm.*, juillet 1922.
- VAN DER HOEVE. — L'œil bleu et la fragilité osseuse associées à la surdité. *Clin. ophtalm.*, 1922, 672.
- VAN DER HOEVE et DE KLEIN. — Sur l'association œil bleu, fragilité osseuse et surdité. Analyse in *Arch. d'ophtalm.*, 1918-1919, p. 59.
- VAN PEE (P.). — Un cas d'ostéopsathyrose. *Liège méd.*, 1932 (6 mars).
- VIALLEFONT. — Syndrome des sclérotiques bleues. *Ann. d'oculistique*, avril 1933.
- WOLFF (M.). — Deux cas de syndrome de Van der Hoeve. *Soc. neurol. Varsovie* (séance du 27 février 1936).
- WRIGHT. — Un cas d'osteogenesis imperfecta. *The bul. med. journ.*, 1930 (22 nov.), n° 3646.
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	9
Historique	11
Observations :	
Observation I	15
Observation II	19
Observation III	21
I. — Le tableau clinique :	
I. — La fragilité osseuse	26
II. — Les sclérotiques bleues	30
III. — La surdité	32
IV. — L'hérédo-familialité	33
V. — Les signes secondaires	35
II. — Les formes cliniques	38
III. — Recherches de laboratoire	39
IV. — Anatomie pathologique	42

V. — Étiologie et pathogénie.....	44
VI. — Diagnostic.....	48
VII. — Pronostic.....	51
VIII. — Traitement.....	52
Conclusions.....	54
Bibliographie	55

En ma qualité de Censeur de tour, j'ai
lu la Thèse ayant pour titre :

*La maladie de Lobstein — Deux cas
familiaux*, par M. A. BAILLS.

Je pense que la Faculté peut en per-
mettre l'impression.

Montpellier, le 13 juin 1938.

Le Professeur,
LEENHARDT.

Vu : Le Doyen de la Faculté.

Montpellier, le 1^{er} juillet 1938.

EUZIERE.

Vu et permis d'imprimer :

Montpellier, le 2 juillet 1938.

Le Recteur,

PARISELLE.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes chers condisciples et devant l'effigie d'Hippocrate, je promets et je jure, au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine. Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime. Respectueux et reconnaissant envers mes Maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses! Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque!
